

Sarcoma histiocítico cutáneo con afectación multivisceral. Reporte de un caso.

Javier Martínez Navarro (1), Lisanka Fumero Roldan (2), Virgen Yazmin Martínez Navarro (3).

(1) Especialista de Primer Grado en Anatomía Patológica.

(2) Especialista de Primer Grado en Medicina General

Integral. Residente en Anatomía Patológica.

Hospital General Universitario Dr. Gustavo Aldereguía Lima.
Provincia Cienfuegos. Cuba.

(3) Especialista de Primer Grado en Medicina General

Integral y en Higiene y Epidemiología.

Policlinico Docente Universitario Mario Muñoz Monroy.

Municipio Abreus. Cienfuegos. Cuba.

***Index Terms*—Sarcoma histiocítico, piel, autopsia**

HISTORIA CLÍNICA

Varón de 74 años de edad, blanco. Sus antecedentes patológicos personales son: Exfumador, Diabetes mellitus tipo I de 20 años de evolución, Hipertensión arterial esencial de 14 años de evolución. Tiene diagnóstico de sarcoma histiocítico cutáneo desde el 2015 para lo cual se le realizan estudios inmunohistoquímicos en el instituto nacional de oncología y radiobiología (INOR): CK(-), VIMENTINA (+), S-100 (+ focal), CK 5/6 (-), HMB-45 (-), MELAN-A (-), DESMINA (-), CD31 (-), CD34 (-), ACTINA HHF-35 (-), CK7 (-), LCA (+ FOCAL Y AISLADO), CD20 (-), CD3 (-), CD30(-), CD79a (-), Bcl-2 (-), CD43(-), ALK-1 (-), CD68 (+), MIELOPEROXIDASA (-), KI67 (60 %).

Ha tenido varios ingresos hospitalarios por cuadros respiratorios. En esta ocasión es ingresado por un cuadro de astenia marcada, anorexia y pérdida de aproximadamente 30 kg de peso en los últimos 3 meses acompañado de fiebre intermitente de 2 meses de evolución. Al examen físico se

observó una intensa y marcada palidez cutaneo-mucosa, múltiples hematomas cutáneos localizados principalmente en región anterior y posterior del tórax, abdomen y extremidades superiores e inferiores, murmullo vesicular disminuido de manera generalizada con crepitantes en ambas bases pulmonares y esplenomegalia a la palpación, no se encontró hepatomegalia, ni adenopatía periféricas. Los estudios analíticos realizados revelaron una anemia moderada, hipoproteinemia, velocidad de sedimentación globular acelerada. Radiografía de tórax al ingreso mostro infiltrados inflamatorios pulmonares bibasales. En la ecografía abdominal se observan múltiples lesiones hepáticas hiperecogénicas de hasta 20 mm de diámetro. Durante su estancia hospitalaria la paciente continua haciendo episodios febriles, la disnea se intensifica y empeora el cuadro clínico y radiológico inflamatorio pulmonar, evolucionando de forma tórpida y falleciendo. Se realiza la autopsia clínica donde se encuentra además de signos de consolidación inflamatoria pulmonar aguda, múltiples lesiones pardas rojizas, de tamaño variables siendo la mayor de 3 cm de diámetro, de bordes definidos localizadas en ambos pulmones, corazón e hígado. La histopatología de estas lesiones corroboró la afectación multivisceral del sarcoma histiocítico. Se propuso como causa directa de muerte una Bronconeumonía bacteriana severa.

DIAGNÓSTICO Y COMENTARIOS

- Sarcoma histiocítico cutánea con afectación multivisceral.

El sarcoma histiocítico (SH) es una neoplasia de etiología desconocida, que se caracteriza por la proliferación de células neoplásicas que presentan

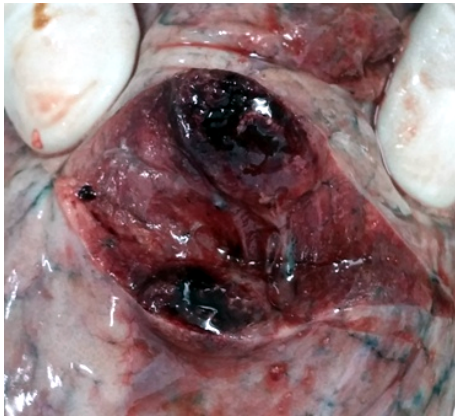


Figura 1. Lesiones tumorales pulmonares.



Figura 2. Imagen macroscópica de la parrilla costal.

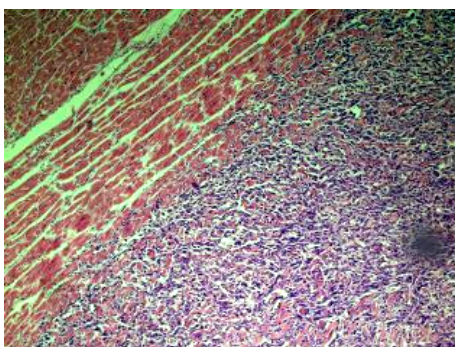


Figura 3. Infiltración miocárdica por células tumorales de Sarcoma Histiocítico.

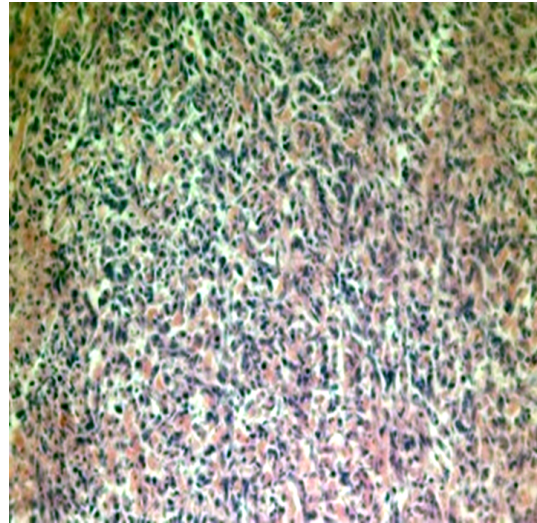


Figura 4. Histopatología del SH. Células grandes con abundante citoplasma eosinófilo (epitelioides) con pleomorfismo moderado.

rasgos morfológicos e inmunofenotípicos propios de los histiocitos tisulares y cursa con afectación diseminada de los órganos del sistema mononuclear fagocítico, tales como hígado, bazo, ganglios linfáticos, intestino delgado y piel. Representa menos de 1 % de todas las neoplasias hematológicas [1], [2].

Aproximadamente 50 % de los casos se presentan en ganglios linfáticos, el resto en sitios extraganglionares, afectando principalmente el aparato digestivo, la piel y el sistema nervioso central. El diagnóstico de SH se basa en la verificación de linaje histiocítico, por medio de inmunohistoquímica y la exclusión de otras neoplasias malignas de células grandes poco diferenciadas [3].

Puede haber afectación de diversos órganos, tales como hígado y bazo, médula ósea, intestino delgado. Muy raramente, puede afectar también a los huesos y provocar infiltrados pulmonares y/o afectación del sistema nervioso central [2].

Desde el punto de vista morfológico es un tumor constituido por células grandes redondas u ovoides, no cohesivas, dispuestas en forma difusa. Las células neoplásicas tienen un citoplasma eosinófilo amplio, bordes celulares poco definidos, núcleo ovoide con cromatina finamente granular o vesicular y nucléolo aparente. La atipia y pleomorfismo celular usualmente son moderados;

sin embargo, se pueden observar células binucleadas tipo Reed-Sternberg o células gigantes multinucleadas con hemofagocitosis. El número de mitosis es variable, observándose un mayor número en los casos con atipia citológica marcada. Una característica de este tumor es la presencia de linfocitos predominantemente de estirpe T, células plasmáticas e histiocitos [4].

El diagnóstico diferencial debe incluir neoplasias hematológicas y no hematológicas. Dentro del primer grupo se deben considerar los diagnósticos de linfoma de Hodgkin, linfoma anaplásico, sarcoma de células dendríticas interdigitantes y sarcoma de células dendríticas foliculares. En nuestro caso, en base al aspecto morfológico se consideró cuando la localización es extraganglionar, incluyen: tumor del estroma gastrointestinal, tumor maligno de vaina de nervio periférico, histiocitoma fibroso maligno, pseudotumor inflamatorio, carcinoma tipo linfoepitelioma y melanoma [5].

REFERENCIAS

- [1] Khosravi Shahi P, Castillo Rueda A. Sarcoma histiocítico: caso clínico y revisión de la literatura. An. Med. Interna (Madrid) [Internet]. 2005 Abr [citado 2017 Feb 20]; 22(4): 35-37. Disponible en: http://scielo.isciii.es/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S0212-71992005004400007&lng=es
- [2] Schnettler K, Salomone C, Valbuena JR. Sarcoma histiocítico cutáneo: Reporte de un caso. Rev. méd. Chile [Internet]. 2009 Abr [citado 2017 Ene 22]; 137(4): 547-51. Disponible en: http://www.scielo.cl/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S0034-98872009000400014&lng=es.
- [3] Rappaport H. Tumors of the hematopoietic system. Section III, fascicle 8. In: Atlas of Tumor Pathology. Washington, D.C.: US Armed Forces Institute of Pathology; 1966. p. 49-63.
- [4] Avilés-Salas A, Peña-Torres ML, Molina-Cruz A, Rivas-Vera S. Sarcoma histiocítico de intestino delgado: Reporte de un caso y revisión de la literatura. Rev. méd. Chile [Internet]. 2009 Feb [citado 2017 Ene 23]; 137(2): 269-74. Disponible en: <http://dx.doi.org/10.4067/S0034-98872009000200013>.
- [5] Fleury LF, Fróes JA. Sarcomas cutâneos primários. An. Bras. Dermatol. [Internet]. 2006 June [cited 2016 Nov 20]; 81(3): 207-21. Available from: http://www.scielo.br/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S0365-05962006000300002&lng=en.